

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 113

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES

MALFORMATIONS THORACO-CARDIAQUES

D'ORIGINE CONGÉNITALE

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Juin 1921

PAR

Jean MICHOTÉY

Né à Arles, le 22 Octobre 1892

*Interne des Hôpitaux
de Marseille*

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs

de la Thèse

DUCAMP, professeur, *Président.*

BOSC professeur.

RIMBAUD, agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

3, Rue Ferdinand-Fabre 3

1921

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
MALFORMATIONS THORACO-CARDIAQUES
D'ORIGINE CONGÉNITALE

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 113

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MALFORMATIONS THORACO-CARDIAQUES

D'ORIGINE CONGÉNITALE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Juin 1921

PAR

Jean MICHOTÉY

Né à Arles, le 22 Octobre 1892

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

{ DUCAMP, professeur, *Président*.
BOSC professeur.
RIMBAUD, agrégé.

} *Assesseurs*

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE
3, Rue Ferdinand-Fabre 3

1921



PERSONNEL DE LA FACULTE

Professeurs

Anatomie	MM. GILIS.
Histologie	VIALLETON.
Physiologie	GRYNFELT.
Physique médicale	HEDON.
Chimie biologique et médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	DERRIEN, <i>doyen</i> .
Anatomie pathologique	GRANEL.
Microbiologie	MASSABAU.
Pathologie et thérapeutique générales	LISBONNE.
Pathologie interne	BOSC.
Thérapeutique et matière médicale	N...
Hygiène	VIRE.
Médecine légale et toxicologie	BERTIN-SANS (H.)
Clinique médicale	N...
Clinique chirurgicale	DUCAMP.
Clinique obstétricale	VEDEL.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	TEDENAT.
Clinique ophtalmologique	FORGUE, <i>assesseur</i> .
Clinique des maladies des enfants	VALLOIS.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MAIRET.
Clinique gynécologique	TRUC.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	BAUMEL.
Clinique des maladies des voies urinaires	ESTOR.
	DE ROUVILLE.
	MOURET.
	JEANBRAU.

Honorariat

Doyens honoraires: MM. VIALLETON et MAIRET.

Professeurs honoraires: MM. E. BERTIN-SANS et RODET

Secrétaires honoraires: MM. GOT et IZARD

Chargés de Cours complémentaires

Clinique propédeutique de chirurgie	MM. RICHE.
Clinique propédeutique de médecine	RIMBAUD.
Clinique des maladies des vieillards	EUZIERE.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	MARGAROT.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN.
Pathologie chirurgicale	ETIENNE.
Accouchements	DELMAS (P.).
Pharmacologie	GALAVIELLE.
Matière médicale	CABANNES.
Stomatologie	WATON.

Agrégés en exercice

Médecine	MM. LEENHARDT.	Chirurgie	MM. RICHE.
	GAUSSEL.		ETIENNE.
Anatomie	EUZIERE.	Accouchements	LAPEYRE.
	RIMBAUD.		DELMAS (P.).
Chimie	MARGAROT.	Histoire natur.	GALAVIELLE.
	DELMAS (J.).		CABANNES.
	MESTREZAT.	Physique	PECH.

Examinateurs de la thèse:

MM. DUCAMP, professeur, <i>président</i> .	M. RIMBAUD, agrégé.
BOSC, professeur.	

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MON PÈRE

A MON FRÈRE

A MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

J. MICHOTÉY.

A TOUS MES MAÎTRES DES HOPITAUX
ET DE L'ÉCOLE DE MARSEILLE

Qu'ils reçoivent ici l'hommage de ma gratitude.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
A MONSIEUR LE PROFESSEUR DUCAMP
PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE MONTPELLIER
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Hommage respectueux.

A MON JURY DE THÈSE

J. MICHOTÉY.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
MALFORMATIONS THORACO-CARDIAQUES
D'ORIGINE CONGÉNITALE

INTRODUCTION

C'est au cours d'une visite faite en 1918 à notre excellent ami le docteur J. Manet, que nous eûmes l'occasion de voir, pour la première fois, dans une salle de l'Hôpital Sainte-Marguerite à Marseille, une malformation du thorax coïncidant avec une lésion orificielle du cœur ne pouvant être expliquée que par une origine congénitale. Il s'agissait de malade faisant l'objet de notre première observation. Depuis, l'esprit mis en éveil par ce premier cas, nous avons recherché systématiquement les déformations thoraciques dans les lésions cardiaques en général.

Nombreuses et variées sont ces déformations. Nous nous sommes efforcés de nous limiter dans la maladie congénitale décrite par Apert en 1906, c'est-à-dire : déformation spéciale, bilatérale, plus ou moins symétrique du thorax, coïncidant avec un rétrécissement de l'artère pulmo-

naire, et nous nous sommes aperçus que cette déformation typique pouvait s'accompagner non seulement de rétrécissement de l'orifice pulmonaire, mais aussi de rétrécissement et d'insuffisance mitrale comme le prouvent nos observations.

HISTORIQUE

L'étude systématique des malformations congénitales thoraco-cardiaques ne remonte pas très loin dans le temps. Giraudan, en 1890, fut le premier à publier trois cas de rétrécissement mitral coïncidant avec une lésion du thorax. Son idée à ce sujet était qu'il fallait voir là une manifestation de l'hystérie : nous savons aujourd'hui que l'hystérie ne produit pas de lésions organiques ; les cas de Giraudan semblent plutôt appartenir à ces faits d'imprégnation toxique bacillaire ou autre, durant la vie utérine, comme cela est admis pour la maladie de Durozier.

Lannelongue et Ménard, un peu plus tard (1891) citent des exemples de malformations intra-utérines de la face, du thorax, etc. et l'attribuent à l'oligo-hydramnios. Il est à remarquer que Tillaux pour la luxation de la hanche, Kocher pour la face, Dareste pour les pieds-bots pensent de même. En particulier Osiander cite le cas d'un menton enfoncé dans un thorax ayant produit à peu près ce que Ramallier et Sérieux ont décrit en 1891 dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* sous le nom de « thorax en entonnoir ». Dix ans plus tard, des accoucheurs, tels que Delpech, Blancard et Megger, abordant l'étude des maladies de l'amnios, confirment ces données.

Il nous faut arriver en 1901, à la thèse de Ettighoffer (thèse de Lyon), pour avoir une étude particulièrement

dirigée sur le sujet qui nous occupe. Dans cette étude, incomplète il est vrai, Ettighoffer cite deux observations avec photographies de malades ayant présenté, cliniquement, des lésions de rétrécissement pulmonaire. Envisageant la pathogénie, il fait l'énoncé et la critique des deux théories mécaniques et infectieuses des endocardites congénitales pour se rallier dans ses conclusions aux idées d'Apert qui, quelques années avant 1899, avait déjà ébauché le problème.

Ni Carpenter, ni Moussons, dans son opuscule sur les « Maladies congénitales du cœur » ne citent de pareils faits.

Cochez le premier, en 1898, aborde la question mais c'est en définitive surtout d'Apert que nous devons la connaissance du syndrome déformation thoracique s'accompagnant d'affection cardiaque congénitale.

Dans son *Traité des maladies familiales et congénitales* (1906) Apert décrit une déformation du thorax bien différente, quoique souvent confondue, des déformations rachitiques et qui consiste en deux vastes gouttières en forme d'entonnoir, pouvant loger exactement deux coudes repliés sur la poitrine. Pour cet auteur cette déformation, sauf le cas où elle est atténuée et ne forme qu'un simple méplat, serait toujours accompagnée de rétrécissement de l'artère pulmonaire. « Il n'y a, ajoute-t-il, ni cyanose, ni aucun stigmate qui accompagne de plus souvent la cyanosé congénitale: hyperpigmentation, doigts en baguette de tambour ». Beaucoup moins affirmatif (*Précis des maladies des enfants*, 1914), Apert décrit dans son dernier ouvrage l'affection qui nous occupe, mais il ajoute: « Il n'y a pas encore eu d'autopsie, il semble qu'il s'agisse de rétrécissement de l'artère pulmonaire sans communication des deux circulations ».

Nous avons cependant retrouvé dans la littérature deux cas d'autopsie: l'une avec rétrécissement de l'artère pulmonaire (Dubreuil, Chambardel, 1907), l'autre avec rétrécissement mitral (Heitz et Sézary, 1908) et nous même nous rapportons un cas avec rétrécissement mitral dû à l'observation de Rouslacroix et J. Manet.

Nil novi sub sole... Hippocrate avec son génie particulier avait entrevu toute l'importance de la question et disait:

« Il y a encore une manière dont les enfants sont déformés, c'est lorsque la matrice est trop étroite; les mouvements de l'enfant qui est trop tendre se passent dans un milieu où il est trop serré, il faut bien que les membres s'y mutilent. Il en est ainsi des racines qui viennent dans la terre, quand il n'y a pas assez de fond ou qu'elles rencontrent quelque pierre ou tout autre corps dur, ne deviennent-elles pas tortueuses, grosses dans un endroit, minces dans l'autre? Et bien, il en arrive de même au fœtus dans la matrice; quelque partie de son corps se trouve plus serrée que l'autre ».

Il est regrettable de ne pas retrouver dans des ouvrages de pathogénie cardiaque, comme ceux de Letullé, Laubry et Pozzi (1920) le reflet de notre premier maître à tous.

OBSERVATIONS

OBSERVATION PREMIÈRE

(Due à l'obligeance des Docteurs Manet et Rouslacroix)

En janvier 1919, le jeune M. F..., âgé de 14 ans, entre à l'Hôpital Sainte-Marguerite, comme convalescent de broncho-pneumonie grippale.

C'est un enfant apparemment bien constitué, de taille plutôt petite (1 m. 34), ne présentant aucune séquelle de rachitisme des membres ni du crâne. Son thorax attire particulièrement notre attention. Il est légèrement asymétrique, le côté gauche paraissant plus développé que le droit. Les cartilages costaux surplombent surtout à gauche le sternum, ménageant ainsi une gouttière médiane. Nous notons des deux côtés de la poitrine une déformation triangulaire en creux, commençant à droite et à gauche, à 3 centimètres au-dessous du mamelon, ayant 2 centimètres de profondeur au centre et présentant trois côtés de 14 centimètres environ chacun, un bord interne correspondant aux cartilages costaux, un bord externe correspondant à la ligne axillaire et un bord horizontal sous le mamelon.

Cette déformation commence en bas à la dixième côte et remonte jusqu'à la cinquième. Elle a la forme d'un en-

tonnoir ou plutôt d'une pyramide triangulaire, dans laquelle se logent très exactement les coudes quand le malade croise les bras au devant de la poitrine.

Une circulation veineuse collatérale très intense est notée sur la partie antéro-supérieure du thorax.

Nous portons immédiatement notre examen sur l'appareil circulatoire et nous constatons que la pointe de cœur bat dans le sixième espace intercostal gauche sur la ligne mamelonnaire, au sommet de la pyramide que forme la dépression thoracique.

A la palpation, on constate encore un frémissement cattaire présystolique très intense, plus intense encore après l'effort et semblant se propager vers l'aisselle.

A la percussion le volume du cœur nous paraît normal sauf peut-être une légère dilatation de l'oreillette gauche dans l'espace interscapulo-vertébral.

A l'auscultation, on perçoit un grand souffle râpeux, plus intense après l'effort, ayant son maximum à la pointe, se propageant dans l'aisselle et s'entendant très fortement dans le dos, surtout au niveau de l'espace interscapulo-vertébral gauche à la hauteur de l'épine de l'omoplate.

Au premier abord, ce souffle énorme paraît nettement systolique et, retentissant dans toute la poitrine, il couvre de son bruit la presque totalité de la révolution cardiaque.

Cependant à un examen plus minutieux, fait quand l'enfant est au repos depuis longtemps, le matin, au réveil par exemple, il apparaît franchement présystolique ; il correspond en effet, au frémissement, se termine un peu avant la systole qu'on peut percevoir quoique très assourdie et mal frappée.

L'enfant ne présente par ailleurs ni cyanose, ni dyspnée

d'effort. Son pouls bat d'une façon habituelle à 100 par minute. Après une minute de course sur place, il passe à 132, mais il revient à 100 après une minute et demi de repos.

Tous les autres organes de notre petit malade paraissent noumaux. Le père, que nous avons interrogé, déclare avoir toujours été en bonne santé et nie la syphilis. Sa femme, dit-il, est morte, il y a cinq ans, d'une opération chirurgicale qu'il ne peut préciser. Elle avait joui d'une excellente santé jusque là et n'avait eu aucun avortement. Un fils aîné, âgé de 16 ans est impotent depuis son jeune âge et a eu une paralysie infantile qui le prive de l'usage de ses membres inférieurs. Quant au jeune M., il n'a, au dire son père, jamais été malade et la première affection a été une broncho-pneumonie, en septembre 1918, de laquelle il ne subsiste rien. Pour ce qui de la déformation thoracique, le père nous affirme que l'enfant la présente depuis sa naissance.

Réaction de Wassermann: négative.

Nous perdîmes de vue le jeune M... pendant quelques mois, lorsque en octobre 1919, il revint en convalescence à l'Hôpital Salvator. Il avait eu à la Conception, une crise d'asystolie et en l'examinant à nouveau nous trouvâmes exactement la même symptomatologie cardiaque qu'antérieurement. L'enfant se trouvait depuis quelques jours à peine dans notre service qu'il fut pris soudain d'une violente crise d'asystolie avec gros foie douloureux et malgré toute thérapeutique active, il mourut au bout de six jours.

Autopsie. — A l'autopsie, le cœur nous apparaît volumineux. Il pèse 320 grammes (les ventricules mesurent 12 centim. 5 à droite, et 7 centimètres à gauche). Au ventricule gauche, plutôt atone et faible, correspond une oreillette gauche dilatée et hypertrophiée et un ventricule droit

également hypertrophié. A l'ouverture, tous les orifices, à l'exception de la mitrale, sont intacts, et l'endocarde auriculaire gauche est seul profondément atteint, épaissi, fibreux et aboutit à une sténose très serrée de l'orifice mitral, permettant à peine le passage d'une pointe de crayon. L'aspect du rétrécissement est infundibuliforme, sans cloisonnement valvulaire avec fibrose mamelonnée à l'anneau auriculo-ventriculaire.

L'orifice mitral se présente sous la forme d'une fente ovale, mesurant 5 millimètres de long sur 2 millim. 5 de large. L'oreillette gauche est fortement dilatée et ses parois épaisses mesurent 2 millimètres en avant et de 5 à 8 millimètres en arrière.

L'auricule, très développé, recouvre en partie l'orifice de l'artère pulmonaire.

A la coupe, lésions histologiques d'endocardite pariétale fibreuse : fibrose dense du tissu sous-endocarditique avec diminution et distension des fibres élastiques, qu'accompagne une hypertrophie du myocarde.

En résumé, nous avons ici un cas indiscutable, puisque confirmé par l'autopsie, de thorax déformé à type Apert, coïncidant avec une lésion de rétrécissement mitral.

OBSERVATION II

(Personnelle)

C. E..., 16 ans (successivement porteur de journaux, commissionnaire, typographe). Suivant les conseils donnés par une personne fréquentant l'Œuvre antituberculeuse des Bouches-du-Rhône, la maman de notre petit malade voyant son enfant tousser depuis quelques temps et

souffrir de palpitations, nous l'amène le vendredi 2 mai 1919 à la consultation du Dispensaire du Prado, dont nous sommes depuis deux ans médecin assistant.

Tout de suite l'aspect de son thorax nous frappe et l'auscultation du cœur nous ayant fait constater une lésion de rétrécissement dans la région de la pointe, nous engageons notre malade à entrer dans le service de notre maître M. le professeur Oddo à l'Hôtel-Dieu.

Histoire de la maladie. — Notre petit malade nous raconte qu'il s'est plaint pour la première fois de son cœur, il y a quatre ans (au début de 1915). A ce moment-là, il était porteur de journaux et se plaignait surtout de fatigue rapide, d'essoufflement, qu'il attribuait à son métier, mais jamais d'enflure des jambes.

En décembre 1918, étant typographe, il est pris un matin de vertige, est obligé de retourner chez lui et de se mettre au lit. Il reste couché un mois dans un état de somnolence, dit-il. Un médecin appelé le met au régime lacté et à la digitaline (V gouttes pendant dix jours); ses urines étaient abondantes.

A la suite de cet état aigu, il se retrouve mieux, reprend des forces et un embonpoint relatif. Cependant il ne travaille plus car, à la moindre fatigue, à la moindre marche (500 mètres au plus) il est pris de palpitations et est obligé de s'arrêter essoufflé.

Depuis cette époque enfin, il tousse d'une toux grasse, mais ne crache pas.

Antécédents personnels. — Il est l'aîné d'une famille de cinq enfants dont les quatre derniers sont de père différent. Il est né à terme en état d'asphyxie blanche; l'accouchement laborieux aurait été long (poche des eaux rompue à 9 heures, accouchement à 22 heures); la conséquence en aurait été pour l'enfant une bosse séro-san-

guine qui aurait suppuré, et qui dut être par la suite incisée.

Élevé au biberon il fut, dit la mère, un bel enfant; aurait marché à 19 mois et n'aurait eu comme antécédents pathologiques qu'une rougeole à 3 ans.

Antécédents héréditaires. — Père encore en vie, 40 ans, bien portant; mère actuellement suspecte de bacillose.

EXAMEN. — Notre petit malade mérite d'être examiné debout. Taille: 1 m. 55. Aspect généralement amaigri; pas d'œdème aux membres inférieurs. L'aspect de son thorax frappe toute suite par son anomalie.

Sa partie antérieure et inférieure est bombée sur la ligne médiane, en carène, presque pointue, avec voussure cependant mieux marquée à gauche sous le mamelon.

Au contraire, les parties latérales de la base du thorax montrent les VI, VII, VIII et IX et les cartilages costaux correspondants comme enfoncés en profondes encoches; la droite cependant mieux marquée que la gauche. Si on prie le malade de fléchir au maximum les avant-bras sur les bras et d'appliquer les coudes au corps de façon à ce que les deux avant-bras soient parallèles et verticaux, on constate que les deux coudes vont se loger dans les deux encoches thoraciques, comme si on les y avait moulés. Il ne nous paraît pas douteux que la déformation thoracique ainsi formée, ne soit due à une compression lente s'étant faite durant la vie intra-utérine.

APPAREIL CIRCULATOIRE. — 1° *Cœur.* — A la première inspection, on voit que toute la région précordiale est soulevée par un frémissement régulier qui, partant de la partie supérieure du bord droit du sternum, se propage comme une onde pour aller en s'amplifiant jusque vers la pointe du cœur. Celle-ci bat dans le sixième espace intercostal, ou plutôt derrière la sixième côte, à 1 centimètre en dedans de la ligne mamelonnaire.

C'est pour cette raison sans doute que le choc paraît être plutôt un retrait. Il est à remarquer cependant que le retrait qui a lieu à chaque systole monte très haut jusqu'au quatrième espace intercostal et que chacun des espaces (4°, 5°, 6°) a son mouvement de retrait qui précède chaque fois le retrait de l'espace immédiatement en dessous. Il y aurait donc lieu de songer à une symphyse cardiaque légère bien que, en faisant prendre au malade des positions successivement inclinées à droite et à gauche, la différence entre les points où bat la pointe ne soit que de 1 centim. 5.

A la percussion, l'aire de matité cardiaque est sensiblement augmentée dans le diamètre oblique droit, surtout vers le bord gauche et au niveau de l'aorte.

Le foie est normal et va du cinquième espace intercostal droit au rebord costal. La rate est peu perceptible, mais on peut sentir son pôle inférieur au palper profond.

A l'auscultation, dans la région apexienne, on entend un rythme mitral de Durozier; roulement et claquement d'ouverture de la mitrale s'entendent très nettement à la pointe; le dédoublement bien peu perceptible dans toute l'étendue de l'aire cardiaque est mieux marqué à la base, le souffle est très court et peu marqué.

A l'orifice tricuspïdien, les deux bruits sont bien frappés, surtout le deuxième qui paraît un peu claquant.

Aux foyers aortiques et pulmonaires le dédoublement est la seule chose à noter.

Le pouls bat à 70 pulsations à la minute, bien frappé, dépressible, régulier, donne comme tensions au Vaquez-Laubry: 11,5 pour la maxima, et 8 pour la minima; différentielle: 3,5.

Appareil pulmonaire. — En avant, submatité de la clavicule et de l'espace sous-claviculaire droit. A l'ausculta-

tion respiration rude et inspiration très soufflante à droite râles humides et peut-être quelques craquements.

En arrière, submatité à droite; râles sibilants, muqueux transsonance claviculaire augmentée.

Système digestif: excellente digestion, ventre souple, aucun signe de rachitisme.

Système nerveux normal.

Urines, ni sucre, ni albumine, chlorures, 9 gr. 65 %.

En résumé, lésion manifeste de rétrécissement mitral congénital et bacillose pulmonaire avec induration du sommet droit et bronchite diffuse dans les deux poudrons.

Nous avons pu suivre ce malade pendant un mois et demi. Le traitement fut, avec celui de toute bacillose pulmonaire, gaïacol, récalcification et suralimentation, un traitement très cardiaque surtout: digitaline, X gouttes pendant cinq jours et trois fois durant son séjour à l'hôpital; et notre petit malade sortit bien amélioré, tant au point de vue pulmonaire que cardiaque, et put reprendre un petit travail comme garçon de bureau chez un commerçant.

OBSERVATION III

(Personnelle)

En mars 1919, se présente à l'Œuvre antituberculeuse des Bouches-du-Rhône, Mme C... accompagnée de ses deux filles.

La plus jeune, C. E..., 5 ans, se plaint de tousser depuis très longtemps. Sa maman ne lui reconnaît pas un bon appétit, et de fait, bien qu'assez grande pour son âge, elle a un mauvais teint et un poids ne correspondant pas à celui d'un enfant de 5 ans.

Antécédents héréditaires. — Père alcoolique.

Sa mère est très forte, paraît avoir une bonne santé. Elle nous raconte que la grossesse de sa petite E... a été bonne, mais que le jour de l'accouchement « alors qu'elle s'attendait à perdre des eaux avant la sortie de son enfant comme elle l'avait constaté pour ses couches précédentes, elle eût un accouchement assez rapide « à sec », comme l'a d'ailleurs constaté sa sage-femme ».

Antécédents personnels. — Une bronchite à 1 an, qui dure toujours, pour laquelle sa mère l'amène au Dispensaire, des amygdalites fréquentes, la coqueluche à 2 ans et la fièvre typhoïde à 4 ans.

EXAMEN. — Bien que voulant nous occuper surtout de l'appareil respiratoire, c'est sur le thorax que notre attention fut tout d'abord attirée. En effet le thorax était déformé. Averti par les autres observations, nous avons alors noté de chaque côté du sternum, entre le cinquième et sixième espace intercostal, deux profondes excavations correspondant exactement à l'impression des coudes. Rien à la colonne vertébrale. Rien au crâne et aux épiphyses des os longs.

Appareil circulatoire. — Le cœur bat derrière la cinquième côte, légèrement en dedans de la ligne mamelonnaire; à l'auscultation, souffle très net à l'orifice pulmonaire (deuxième espace intercostal gauche), souffle systolique, olosystolique, en jet de vapeur, se propageant vers la clavicule gauche, pour s'entendre même avec un stéthoscope dans l'espace delto-pectoral gauche.

Le pouls est petit, dépressible, un peu rapide; notons en passant des doigts à tendance hippocratique.

Appareil pulmonaire. — Submatité interscapulaire et sus-épineuse droite. A l'auscultation: respiration rude,

basse, expiration prolongée au sommet droit; hile soufflant à droite surtout.

Toux légère, journalière, matinale, sans crachats. Un peu de fièvre le soir. Face et extrémités cyanosées à la moindre émotion, au moindre effort.

L'enfant fut admise au Dispensaire antituberculeux et suivie par nous pendant deux ans. Après l'avoir soignée de notre mieux et lui avoir donné tous les conseils d'hygiène, de diététique que réclame son état de tuberculose peu évolutive du sommet droit, il nous a été agréable de constater une très grande amélioration dans son état général et pulmonaire. Son thorax s'est développé, sa déformation a bien diminué, il ne reste qu'un léger méplat de chaque côté du sternum. Quant à son rétrécissement pulmonaire, au 18 mai 1921, il ne nous a pas paru avoir augmenté.

C'est ce seul cas de déformation thoraco-cardiaque que nous avons vu évoluer vers une guérison relative même après atteinte du poumon par le bacille de Koch.

OBSERVATION IV

(Due à l'obligeance du Docteur Manet)

M. M..., 4 ans, entre le 17 janvier 1921 au Dispensaire antituberculeux du Prado pour bronchite suspecte.

Son père, réformé de guerre depuis 1917, année de la naissance de son enfant, est soigné au Dispensaire pour bronchite bacillaire évolutive et amibiase intestinale chronique.

Sa mère est porteuse d'une insuffisance mitrale.

Sa sœur présente un abcès froid maxillaire, un poumon gauche infiltré et elle a aussi une insuffisance mitrale.

Antécédents personnels. — Nous notons de gros antécédents pulmonaires, surtout une bronchite à 2 ans et demi et une broncho-pneumonie à 3 ans et demi. Au sujet de l'accouchement, la mère ne nous donne que peu de renseignements; l'accouchement a été bon, perte des eaux peu abondante.

EXAMEN. — Le thorax présente une excavation médiane, profonde, en entonnoir, de la partie inférieure du sternum, d'une largeur de 6 centimètres et d'une profondeur de 4 centimètres. Cette excavation ne correspond ni aux coudes, ni aux mains, sauf peut-être au menton. Un chapelet rachitique l'encadre de chaque côté. Le ventre est volumineux, tendu, avec circulation collatérale très marquée.

Appareil circulatoire. — Pouls tendu, rapide. Cœur: à l'auscultation, souffle systolique piaulant, se propageant dans l'aisselle et dans le dos et paraissant provenir de l'orifice mitral.

Appareil respiratoire. — Poumons: sommet gauche rude avec quelques râles sous-crépitaunts disséminés. Aspect général; pâle; nombreuses circulations collatérales.

En résumé, diagnostic de rachitisme net, bacillose à gauche et insuffisance mitrale.

A première vue, il ne paraît pas être question d'une affection congénitale, puisque le rachitisme et la bacillose paraissent évidents. Cependant la déformation xypho-sternale ne pouvant être homologuée à une déformation rachitique, force est d'envisager l'étiologie par oligamnios et le menton comme agent intermédiaire de compression; actuellement le menton ne peut pénétrer dans la cupule sternale, mais si on se représente la position du fœtus *in utero* et l'accroissement de taille de l'enfant, on comprend mieux le mécanisme de la lésion.

OBSERVATION V

(Personnelle)

En juillet 1918, faisant un remplacement à Gardanne (Bouches-du-Rhône), nous sommes appelé auprès d'un enfant de 12 ans, R. L., se plaignant de mal à la gorge. Nous constatons en effet, à l'ouverture de la bouche, deux grosses amygdales avec foyers purulents, un pharynx congestionné et un peu de fièvre. Pour pouvoir explorer l'état des bronches et des poumons, nous faisons déshabiller notre malade et nous constatons sur le thorax une déformation bilatérale sous-mamelonnaire, admettant les coudes. Pas de signes de rachitisme osseux.

Appareil circulatoire. — Le pouls est petit, rapide et peu tendu. Le cœur présente la lésion caractéristique suivante: la pointe bat un peu en dehors et au-dessous du mamelon gauche.

Palpation: frémissement cataire transmis à la main dans la région apexienne. A l'auscultation, signe classique du rétrécissement mitral pur de Durozier. Aucun antécédent, ni rhumatismal, ni tuberculeux, ni infectieux d'aucune sorte. L'accouchement auquel avait assisté le médecin que nous remplaçons, fut, paraît-il des plus pénibles, la présentation étant en sommet.

Maladie. — L'état général de notre malade nous ayant paru réclamer simplement un traitement local, nous n'avons plus eu l'occasion de revoir le jeune R... jusqu'en 1921. A cette époque, sa déformation thoracique était toujours la même, mais son rétrécissement mitral paraissait moins serré. Ce jeune malade appartenant à une bonne famille, vivant dans de bonnes conditions d'hygiène, nous

attribuons cette amélioration au genre de vie de notre malade.

OBSERVATION VI

(Personnelle)

P. R..., 28 ans, entre en septembre 1920 à l'Hôpital de la Conception, salle Tivollier (service des tuberculeux). Mon rôle d'interne dans ce service, m'appela à lui prodiguer mes soins. Le malade était entré, se plaignant d'essoufflement, de sueurs profuses secoué d'une toux grasse, accompagnée de crachats purulents.

Antécédents héréditaires. — Père mort jeune, alcoolique et tuberculeux. La mère, sans antécédents bien marqués, nous dit qu'elle a eu trois enfants, dont le dernier, notre malade, vint à terme après une grossesse normale. L'accouchement fut normal.

Antécédents personnels. — Après une coqueluche à 2 ans, et une rougeole à 4, notre malade fut atteint de broncho-pneumonie double qui se prolongea par une bronchite chronique. Nous lui faisons remarquer dans notre interrogatoire, qu'il est porteur d'une déformation thoracique. Il l'explique par un accident qu'il aurait eu étant jeune, et dont sa mère ni lui ne peuvent faire un récit précis.

EXAMEN. — La lésion thoracique est la suivante: le sternum affecte à sa partie inférieure la forme d'une carène sur son tiers inférieur seulement. Nous ne pensons pas qu'il s'agisse là du thorax « en carène » décrit par les auteurs: d'abord, parce que, dans le thorax en carène, c'est toute la hauteur du sternum qui est bombée en avant, accompagnée de déformation rachitique, en particulier du chapelet costal: ensuite, parce que de chaque côté de ce tiers de sternum en carène, nous notons deux vastes dé-

pressions en entonnoir, de forme pyramidale, triangulaire, nettement accusées. Enfin, les deux coudes présentent au niveau de la partie inférieure de l'humérus surtout, des déformations telles que, mises en présence et en place des déformations thoraciques, elles coïncident étrangement. L'exploration minutieuse de tous les os du thorax ne permet de constater aucun cal de fracture ancienne, comme semblerait l'indiquer les déclarations vagues et peu vraisemblables du malade.

A l'examen du cœur, nous constatons : percussion, matité cardiaque gauche transversale nettement augmentée. A la palpation, la pointe du cœur déborde la ligne mamelonnaire et bat dans le sixième espace intercostal. De plus, la palpation permet de percevoir un frémissement cataire de la pointe.

A l'auscultation, symptômes d'hyposystolie qui rétro-cèdent au bout de quelques jours sous l'effet de la digitale, laissant apparaître un rétrécissement mitral des plus nets.

En résumé, avec notre maître M. le professeur Olmer, dont nous étions l'interne à ce moment-là, qui nous a aidé dans l'établissement de ce diagnostic, nous avons conclu à une malformation thoraco-cardiaque congénitale du type Apert, avec rétrécissement mitral.

PATHOGENIE — ETIOLOGIE

Si, comme nous le disions dans l'historique, il est rare de rencontrer un ouvrage de cardiologie, mentionnant tout au long la genèse des malformations thoraco-cardiaques congénitales, cela tient à ce que tous les classiques et surtout les anatomo-pathologistes du cœur (nous mentionnerons de nos jours : Letulle, Laubry et Pezzi) ne s'occupent uniquement que des grosses maladies congénitales, les plus communes, telles que la maladie de Roger, la maladie de Fallot, la maladie bleue, la cyanose congénitale. N'ayant en vue que le cœur lui-même, tous discutent pour savoir s'il faut invoquer telle ou telle théorie pathogénique. Pour les uns, c'est la théorie embryogénique, par arrêt de développement (Rokitansky) qui l'emporte; d'après eux, il ne faut tenir compte que des déficiences survenues dans le modelage de l'organe central de la circulation au cours des modifications morphologiques: ce que Sénac traduisait en écrivant que ces maladies étaient dues à une « farce de nature formatrice ».

Pour d'autres, avec Cruveilhier, c'est la théorie de l'inflammation qui domine. Ici la lésion cardiaque serait le résultat non d'un arrêt de développement, non d'une conformation primitive des organes, mais d'une maladie, d'une irritation des valvules amenant des épaissements des adhérences, etc. C'est l'opinion défendue par Lacher, Grancher, Cédet de Gassicourt, Lancereaux, et de nos

jours Letulle, pour expliquer toutes les affections congénitales du cœur, se basant sur des trouvailles d'autopsie, pratiquées chez des animaux, donne comme point de départ aux cardiopathies congénitales : « une pancardite insulaire datant de la vie embryonnaire et ayant en conséquence amené diverses malformations ou déformations plus ou moins compatibles avec la vie extra-utérine ». Pour lui toutes les affections congénitales du cœur ainsi comprises se rangent dans le cadre de l'endomyocardite, de la cardite aiguë, toxi-infectieuse ; elles obéissent comme elles aux lois générales qui règlent la marche de l'inflammation des séreuses et des viscères qu'elles recouvrent.

Que valent ces deux théories pour notre sujet. Comment les appliquer à la fois à une lésion du thorax et du cœur. Elles peuvent, chacune ayant sa valeur propre, être à la rigueur compatible avec la malformation du cœur, mais ne le sont pas sûrement avec la déformation du thorax ; celui-ci est trop éloigné de l'endopéricarde, trop rigide, peu malléable, et d'ailleurs les lésions sont macroscopiquement trop évidentes pour pouvoir leur attribuer quelque crédit.

Au contraire, il nous paraît plus conforme à la vérité de rattacher la déformation, apparente dès la naissance, à une maladie de l'amnios, à l'oligo-amnios ; surtout si la quantité de liquide ne dépasse pas une centaine de grammes. Cette éventualité est cliniquement rare il est vrai. Jacquet donne une statistique s'élevant à 1,25 % d'accouchements ; c'est une bonne raison pour laquelle notre syndrome n'est pas d'une grande fréquence. Il peut d'autre part y avoir oligamnios sans que forcément il y ait à la fois lésion au thorax et au cœur ; la proportion de 1 % nous paraît devoir se rapprocher le plus de la vérité.

A quelle variété d'oligo-hydramnios devons-nous songer ; dans la grande majorité des cas une oligo-hydramnie

des premiers mois amène l'avortement; en revanche l'oligohydramnios des derniers mois celle qui n'apparaît qu'au bout d'un certain temps, après le milieu de la grossesse, est davantage susceptible de créer des déformations en plaquant le muscle utérin sur le fœtus replié sur lui-même à l'excès. On conçoit très bien qu'un fœtus jusqu'alors bien développé, puisse se trouver à un moment donné dans un œuf privé de son liquide amniotique. La position normale des avant-bras repliés sur la poitrine chez le fœtus expliquerait les deux dépressions latérales que présentent tous nos malades, dépressions qui même encore à l'âge de 28 ans (obs. VI) correspondent à l'empreinte des coudes quand les bras sont placés dans la position fœtale.

Les compressions thoraciques par oligamnios n'agissent pas seulement sur le plan osseux, mais elles s'exercent aussi sur les organes sous-jacents, et si l'on a observé l'absence congénitale du rein due à une compression de même cause de la région lombaire, il est permis de croire que le cœur peut subir dans son développement des modifications importantes.

« La petite circulation étant inexistante chez le fœtus, la partie du cœur qui y est consacrée sera le point mort soumis à la compression avant que la fonction physiologique n'ait le temps de s'adapter, ce qui explique dans ce cas la fréquence de la sténose de l'orifice pulmonaire qui constitue la maladie d'Apert.

Mais si la compression se fait particulièrement sentir sur un autre point du cœur, l'orifice mitral et l'oreillette gauche par exemple, seul l'orifice intéressé sera lésé.

Cependant, à cette théorie purement mécanique, il faut faire une légère réserve: à côté du rôle exclusif de la compression, on peut admettre que si pour une cause quelconque survient une infection fœtale, la partie comprimée sera la plus favorable à la localisation de l'infection. La

compression réalise ici un facteur favorisant, à l'égal d'un traumatisme.

On conçoit fort bien la survie de l'enfant avec une oblitération soit de l'orifice pulmonaire, soit de l'orifice mitral. Dans le premier cas, il est à remarquer cependant que la persistance du trou de Botal ou de l'orifice inter-ventriculaire paraît indispensable. Le rétrécissement mitral si l'oreillette s'hypertrophie de façon à assurer la compensation, pourra ne s'accompagner d'aucune autre lésion cardiaque, comme cela s'est produit chez nos malades des observations I, II, V et VI.

A la lumière de ces idées pathogéniques l'étiologie des malformations congénitales thoraco-cardiaques s'éclaire : l'amnios, par son liquide plus ou moins abondant, allant jusqu'à l'absence complète parfois, joue le rôle de cause adjuvante ; la véritable cause, l'efficiente celle-là, est l'agent causal de l'oligo-hydramnios. Quel peut-il être ? On a successivement incriminé une anomalie des voies urinaires du fœtus, un rein polykystique, un arrêt de développement de la membrane amniotique, des lésions des villosités, mais surtout ce qui est le plus fréquent et le plus sûr, la syphilis et l'alcoolisme. Si nous nous reportons à nos observations, le malade de la première avait bien un Wassermann négatif, mais la réaction n'a pas été faite sur le sang des autres sujets ; en tout cas l'alcoolisme se retrouve chez presque tous dans leur hérédité paternelle. Il faut songer aussi à la tuberculose ; bien que l'idée généralement admise à ce sujet est que le bacille de Koch de la mère n'aille pas infecter le fœtus *in utero*, la prédisposition qu'il acquiert de ce voisinage dangereux peut aussi entrer en ligne de compte dans l'étiologie de la déformation du thorax en diminuant la résistance générale du fœtus aux forces s'exerçant tout autour de lui.

SYMPTOMATOLOGIE

Avant l'accouchement, la preuve d'une malformation du thorax et du cœur est chose à peu près impossible à faire; certains ont voulu finement persuader qu'une auscultation minutieuse des bruits du cœur fœtal pouvait faire entendre dans de bonnes conditions d'examen un souffle remplaçant un des bruits cardiaques et en inférer par là une lésion orificielle; nous pensons que la présence fréquente de souffles maternels, utérins, augmente dans de grandes proportions la difficulté. Ce que l'on peut nettement reconnaître pendant la grossesse c'est l'oligo-hydramnios; ces signes sont les suivants: les mouvements actifs du fœtus sont nuls, le ventre est dur, l'utérus contracté, la mère ne sent pas bouger son enfant. Au palper la mobilité du corps du fœtus, de sa tête ou de ses petits membres est difficile et douloureuse. Au toucher enfin, durant les derniers jours, on ne sent pas de poche des eaux; la partie engagée est contenue, entièrement coiffée, immobilisée par le segment inférieur.

Au moment de l'accouchement, les contractions sont douloureuses à l'excès, fréquentes souvent spasmodiques, irrégulières, subintrantes parfois; malgré cela la période de dilatation et en général tout le travail est long. A dilatation complète, on attend vainement la rupture spontanée de la poche des eaux inexistante; on doit rompre à la

pince des membranes, dures, épaissies, au ras de la présentation, au risque de blesser le fœtus: il ne s'écoule pas ou excessivement peu de liquide.

A la naissance, l'enfant est recouvert d'un enduit méconial perdu au moment du travail; si on prélève du méconium à même l'anus et qu'on l'examine, on constate qu'il contient des poils. Pour Ahlfeld ce serait là un signe certain d'oligohydramnios tardif: l'enfant ayant absorbé par ses voies digestives une partie du liquide amniotique tenant en suspension des poils arrachés au moment de la diminution de capacité du liquide.

Généralement, l'enfant est né avant terme; il est maigre et long; sa peau est dure, ridée, quelquefois d'apparence ichtyosique (Charpentier); ses mouvements sont lents, ils paraissent endormis.

Les déformations qu'un enfant, né dans de telles conditions, peut présenter, en dehors de celles que nous allons décrire, sont nombreuses: menton, oreille ou épaule moulés l'un dans l'autre, pieds-bôts, luxation de la hanche, asymétrie de la face, etc., autant de déformations comparables à celles qui s'observent si fréquemment dans la grossesse extra-utérine arrivée près du terme (Winkel).

Mais la déformation typique, telle que nous la retrouvons dans presque toutes nos observations est la suivante:

Sur un thorax allongé et maigre, on note un sternum régulier dans ses deux tiers supérieurs, mais dont le tiers inférieur bombe en avant. Tantôt il fait un angle très aigu comme si l'os allait perforer la peau, soulevant la peau de l'abdomen sous le xyphosternum proéminent.

De chaque côté, alors que toutes les côtes situées au-dessus des mamelons paraissent très normales, sans nouures, ou exostoses d'aucune sorte, on constate symétriquement

ou presque, deux excavations, empreintes ou méplats, nettement limités, par une brusque déformation des côtes, et occupant généralement de la cinquième côte à la neuvième une hauteur variant de 5 à 10 centimètres, suivant l'âge des sujets.

La profondeur varie de même que la capacité; le plus beau cas que nous ayons vu est le malade de l'observation VI. Les deux déformations admettaient chacune le volume d'un poing.

Dans cinq cas sur six que nous publions plaçant les avant-bras repliés sur le bras et les coudes au corps, il était de la plus grande évidence que la déformation thoracique était l'empreinte exacte des coudes. Dans l'observation VI les coudes eux-mêmes ont reçu à leur tour l'empreinte des côtes et ont conservé une forme spéciale. Le menton peut aussi créer une déformation du thorax (obs. IV) dans ce cas elle est médiane, sternale inférieure et affecte la forme d'un entonnoir.

Cœur. — L'examen méthodique du cœur montre des lésions variables. Alors qu'Apert n'avait pensé qu'au rétrécissement de l'artère pulmonaire, la connaissance plus approfondie d'observations en nombre suffisant prouve que trois sortes de lésions orificielles se sont jusqu'à maintenant montrées. On peut avoir affaire soit à un rétrécissement de l'artère pulmonaire, soit à une insuffisance mitrale, soit à un rétrécissement mitral.

Sur six observations, nous notons quatre cas de rétrécissement mitral, un seul rétrécissement de l'artère pulmonaire et une fois une insuffisance mitrale.

Nous n'avons pas ici à faire la symptomatologie de ces trois affections orificielles. L'étude attentive des symptômes fonctionnels, physiques, aidés de la radioscopie et de l'étude de la tension artérielle suffisent pour faire poser un diagnostic précis à un médecin averti.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif des malformations thoraco-cardiaques d'origine congénitale est relativement facile, il suffit de ne pas oublier les préceptes classiques de séméiologie générale qui demandent à ce qu'un malade soit examiné nu et que, d'autre part, dans l'examen d'un cœur avant de sauter sur la serviette d'auscultation, on ait le geste instinctif mais méthodique de jeter un coup d'œil sur le thorax de son patient.

Les signes énumérés plus haut, à la symptomatologie, tant avant qu'au cours de l'accouchement, mettront l'esprit en éveil et inciteront le médecin accoucheur à examiner le nouveau-né.

Mais son rôle ne consistera pas seulement à constater la double lésion, lorsque l'enfant sera suffisamment âgé pour que l'examen clinique du cœur puisse faire percevoir des bruits moins rapides que celui d'un enfant à la naissance et par conséquent mieux frappés, le médecin s'attachera à faire le diagnostic étiologique.

« En général, dit Baré, pour l'orifice pulmonaire, la rudesse du souffle, une cyanose prononcée feront penser avec quelque raison à un rétrécissement congénital, surtout s'il s'ajoute une dilatation considérable du ventricule droit et une accentuation du deuxième bruit au niveau de l'orifice pulmonaire ».

Pour l'orifice mitral, seule la coïncidence de malformations diverses, en particulier de la déformation du thorax peuvent faire penser à son origine congénitale. Il faut d'autre part s'assurer qu'il n'y a dans les antécédents maternels, durant la grossesse, ni rhumatisme articulaire aigu, ni fièvres éruptives, ni accidents puerpéraux, etc.

Enfin, dans l'étude du diagnostic étiologique, on s'attachera à rechercher les causes d'oligohydramnios en particulier de la syphilis, que nous retrouverons au traitement.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

a) Si nous analysons les deux éléments du syndrome qui nous occupe, on ne confondra pas la lésion cardiaque, d'origine mécanique pure, avec une endocardite fœtale d'origine toxi-infectieuse, par cardite infectieuse: l'étude attentive des anamnestiques fera ressortir la maladie de la mère cause de la maladie de cœur de son enfant, de même on ne la confondra pas avec une maladie du cœur par arrêt de développement embryogénétique.

b) La lésion thoracique peut prêter, elle, beaucoup plus à confusion.

1° En effet, les deux gouttières sous-mammaires de nos malades ressemblent beaucoup au thorax en gouttière de Feré et Schmid; mais l'affection que ceux-ci ont décrite porte sur toute la hauteur thoracique, elle est rarement bilatérale, et bien que peut-être d'origine semblable ne coïncide pas avec une lésion au cœur.

2° C'est surtout avec le thorax rachitique que l'on a de la difficulté, et encore suffit-il de constater le chapelet costal (absent dans toutes nos observations, sauf la dernière, où il semble qu'il y ait association des deux affec-

tions). De plus, dans le rachitisme, les exostoses, les déformations du crâne, de la face et des extrémités des os longs font faire le diagnostic. Songer aussi à ce que l'on appelle le rachitisme congénital, ici pas de lésion du cœur en général.

3° Dans le cas particulier de l'observation IV, où l'on rencontre une excavation médiane, profonde, sternale inférieure; on songe immédiatement au thorax en entonnoir de Eggel, Fleisch Ebestein en Allemagne, et bien décrits par Ramallier et Sérieux. Mais d'abord cet entonnoir n'existe pas à la naissance, puis quand il est bien marqué il ne creuse pas, mais semble fendre en deux le sternum sur toute sa hauteur, enfin l'histoire de la maladie montre fréquemment la bacillose, des pleurésies partielles et surtout de la symphyse cardiaque.

)c) Lorsque la double lésion existe, malformation du thorax et maladie orificielle, on évitera de confondre avec toutes les nombreuses déformations, variées à l'infini, que tout cardiopathe connaît bien, qui bombent, aplatisent, atrophient, déforment la poitrine de tous nos pauvres cardiaques rhumatismaux. Ne pas croire aussi que, parce que le sujet à 28 ou 35 ans, une cardiopathie est acquise ; « fréquemment, dit Darié, chez des sujets qui atteignent la vingtième année et au delà, la lésion remonte à l'enfance ».

MARCHE — DUREE — TERMINAISON

Qu'il s'agisse de rétrécissement de la mitrale ou de l'artère pulmonaire, l'affection est incurable. Quand il y a rétrécissement mitral, bien qu'il affecte la même symptomatologie cardiaque que la maladie de Durozier, la marche du mal est bien plus rapide; elle varie et dépend à la fois du degré de rétrécissement et de l'état du myocarde. La cyanose, la dyspnée progressive, la syncope mortelle dans le rétrécissement pulmonaire, l'asystolie dans le rétrécissement mitral, achèvent de tels malades qui, avant tout, sont des cardiaques et des cardiaques graves. D'autre part, surtout les pulmonaires voient leur mal se compliquer dans la grande majorité des cas de tuberculose; presque toutes nos observations ont été prises dans des services de tuberculeux. Aussi y a-t-il grande importance à rechercher de bonne heure chez eux les premiers signes de tuberculose pulmonaire. « Cette importance est considérable, dit Barié, puisqu'elle indique que le patient est définitivement entré dans le dernier stade de la maladie ».

Cela est si vrai que, pris à temps, surveillés de près, et traités comme des prétuberculeux, au milieu de conditions d'hygiène et de vie exceptionnelles, ces malades peuvent sinon guérir complètement, tout au moins vivre longtemps. Notre petite E. C... (obs. III) et le jeune homme de Gardanne (obs. V) en sont la preuve. Le gros écueil pour eux était la tuberculose, nous avons tâché de l'éviter et sommes heureux d'avoir pu contribuer à les en épargner.

TRAITEMENT

Avant l'accouchement la réaction de Wassermann pratiquée chez la mère permettra, si elle est positive, de lutter contre l'oligohydramnios. De même les conseils d'hygiène adressés aux deux conjoints avant la conception en diminuant chez eux des pratiques alcooliques, mettront la mère à même de mieux porter son enfant.

Lorsque la maladie est constituée, trois grosses indications thérapeutiques se posent :

a) D'abord de mettre l'enfant dans des conditions sociales telles qu'il ne fatigue pas son cœur : abstention de jeux violents, de marche prolongée, proscrire la gymnastique violente, le saut, la course, l'escrime et l'équitation. Mettre l'enfant et l'adolescent à l'abri de tout refroidissement. Lui ordonner une vie calme et un travail ne lui réclamant que peu d'efforts physiques. C'est ici que l'examen d'aptitude physique professionnelle dont notre maître, le professeur Ch. Platon est le protagoniste à Marseille, serait d'une grande utilité.

b) Si la syphilis a été reconnue, soit dans les antécédents héréditaires, soit en pratiquant la réaction de Bordet-Wassermann chez l'enfant, mettre tout de suite en œuvre le traitement antisypilitique.

c) Mais ne pas oublier surtout que ces malades sont des cardiaques et qu'il faudra les surveiller de près pour dé-

celer dans son début toute défaillance du myocarde et la traiter par les tonicardiaques appropriés et une alimentation raisonnée ayant constamment en vue à la fois leur maladie de cœur et leur prétuberculose, sinon tuberculose confirmée. Pour essayer de redresser leur déformation thoracique, des séances surveillées de spirométrie et de gymnastique respiratoire modérée peuvent enfin être une aide efficace au traitement.

CONCLUSIONS

I. — A côté des endocardites fœtales congénitales toxico-infectieuses, existent des cardiopathies d'origine différente coïncidant avec des malformations diverses du squelette, en particulier des déformations du thorax.

II. — Ces déformations consistent : soit en deux cavités plus ou moins profondes, siégeant de chaque côté du sternum, sous les mamelons, occupant une hauteur allant de la cinquième côte à la neuvième côte ; soit quelquefois seulement en une cavité unique, médiane, en entonnoir à la partie inférieure du sternum.

III. — Ces déformations sont causées par la compression durant la vie intra-utérine, soit par les coudes, soit par le menton, imprimés dans le thorax par le muscle utérin à travers un amnios privé complètement ou partiellement de son liquide.

IV. — A l'encontre d'Apert qui prétend que seule une lésion de rétrécissement de l'artère pulmonaire peut accompagner une telle déformation thoracique, nous apportons par une autopsie et six observations cliniques, la notion que bien d'autres orifices du cœur peuvent souffrir de cette compression intra-utérine. Sur six observations, nous avons rencontré quatre fois un rétrécissement mitral, une fois seulement un rétrécissement de l'artère pul-

monaire, une fois une insuffisance mitrale. L'autopsie de l'observation I, nous a montré un rétrécissement mitral.

V. — Le diagnostic de cette double affection est facile, mais le rachitisme, le thorax dit en entonnoir, peuvent prêter à confusion.

VI. — De tels malades sont avant tout des cardiaques sérieux, susceptibles plus que tous les autres, à devenir tuberculeux de bonne heure, il y a donc lieu de s'intéresser plus particulièrement à leur sort en les mettant dans des conditions d'hygiène, de vie sociale, telles qu'un traitement bien dirigé à la fois contre leur maladie de cœur et leur tuberculose, en puissance, atténue le sombre pronostic de leur infirmité.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT (E.). — *Société Médicale des Hôpitaux*, 1899.
- *Maladies familiales et congénitales*, Baillière, 1906.
- *Précis des maladies des enfants*, 1914.
- BAR, BRINDEAU et CHAMBERELAND. — *La Pratique de l'Art des Accouchements*, 1914, t. II, p. 516.
- BARIÉ. — *Traité pratique des mal. du cœur et de l'aorte*, 1912, p. 387.
- BLANCARD. — Malformations congénitales du cœur, rôle de l'amnios. *Thèse de Paris*, 1901-02.
- COCHEZ. — *Société Médicale des Hôpitaux*, 1896.
- CARPENTER. — Affections congénitales du cœur au point de vue du diagnostic des différentes malformations. *The British Medical journal of Children's diseases*, août-septembre 1909.
- DELPERT. — Malformations d'origine congénitale du cœur, rôle de l'amnios. *Thèse de Paris*, 1899-1900.
- DUBREUIL-CHAMBARDEL. — *Bulletin Médical*, 6 nov. 1907.
- DUMOLARD. — Contribution à l'étude de l'origine congénitale du rétrécissement mitral pur. *Thèse de Lyon*, 1902.
- ETTIGHÖFFER. — Contribution à l'étude des malf. congénitales du cœur. *Thèse de Lyon*, 1901, n° 181.
- GIRAUDAN. — Rétrécissement mitral et hystérie chez l'homme. *Archives générales de Médecine*, nov. 1890.

HEITZ (J.) et SÉZARY. — *Archives des maladies du cœur*, 1908, p. 700.

HUCHARD. — *Traité des maladies du cœur et des vaisseaux*

LANNELONGUE et MÉNARD. — *Atrophies fœtales*, 1891.

LAUBRY et PEZZI. — Pathogénie des maladies du cœur. *Archives des maladies du cœur*, décembre 1920, p. 534.

LETULLE. — Affections congénitales du cœur et leur pathogénie. *Presse Médicale*, 1914, n° 45, p. 432.

LETULLE, AUBOURG, LEBON et HENYER. — Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, malformations multiples du cœur d'origine endocarditique. *Bulletin et Mémoire de la Société des Hôpitaux de Paris*, juin 1914.

MEGGER. — De l'oligo-amnios. *Thèse de Paris*, 1901.

MOUSSONS. — Maladies congénitales du cœur. In *Encyclopédie des Aides-Mémoires*. Masson, Paris.

— *Pratique des maladies des enfants*.

RAMALIER et SÉRIEUX. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1891. Thorax en entonnoir.

RIBEMONT, DESSAIGNES et LEPAGE. — *Traité d'obstétrique*, 1914, p. 806.

ROUSLACROIX et MANET. — Déformation congénitale du thorax type Apert avec rétrécissement mitral sans lésion de l'artère pulmonaire. *Marseille Médical*, 1^{er} juin 1920, p. 558.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre *Les
Malformations Thoraco-Cardiaques*
par M. Jean MICHOTÉY.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 24 Juin 1921.

LE PROFESSEUR,

DUCAMP.

Vu :

Montpellier, le 24 juin 1921.

Le Doyen,

E. DERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 24 juin 1921.

Le Recteur,

Jules COULET.

